Aus der medizinischen Universitätsklinik zu Bonn.

Beitrag

zur Kasuistik

der Dystrophia muscularis progressiva.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

bei

der hohen medizinischen Fakultät

der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

eingereicht

im Februar 1892

von

Joseph Schumacher

aus M.-Gladbach.

Bonn 1892.

Druck von L. Hünewinkel & Comp.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547419_0088

Es ist eine in hohem Grade befremdende Erscheinung, dass die Symptome der Dystrophia muscularis progressiva in weiteren ärztlichen Kreisen vielfach noch so unbekannt sind und infolge dessen diese leider keineswegs so sehr seltene Affektion, für welche mancher Arzt wegen Mangels an Vertrautsein mit ihren doch so ausserordentlich charakteristischen Symptomen häufig vergebens eine Erklärung sucht, in der Regel noch so sehr selten diagnostiziert wird. Da lohnt es sich denn immerhin wohl der Mühe, sich eine gehörige Kenntnis der Lehre von diesem Leiden zu verschaffen, einem Leiden, dessen Kapitel doch ein so interessantes und ein so vielfach und vielseitig erörtertes ist. Denn das bekunden ja in evidenter Weise die so lange, so oft und so lebhaft diskutierte Frage nach dem primären Sitz der Erkrankung, das relativ so grosse Contingent der klinisch und pathologisch-anatomisch genau beschriebenen Fälle und die allmählich zu einer grossen Flut angeschwollene kasuistische Litteratur.

Die erste Andeutung eines auf dem Boden der früheren progressiven Muskelatrophie erwachsenen Krankheitszustandes, jener Affektion nämlich, mit welcher ja unsere jetzige von Erb im Jahre 1883 so benannte Dystrophia muscularis progressiva Dezennien lang auf das Unzertrennlichste verbunden war und in deren Geschichte auch die Geschichte der Letzteren einbegriffen ist, wird wohl in den zwei Mitteilungen der Italiener Coste und Gioja aus dem Jahre 1838 zu suchen sein. Allein aus diesen sowie auch den unmittelbar darauf folgenden, systemlosen und somit fast wertlosen Angaben konnte man nur ein verschwommenes und höchst undeutliches Bild von der Krankheit gewinnen. Erst im Jahre 1850 entwarfen die Franzosen Aran und Duchenne ein genaues, erschöpfendes und brauchbares Bild. Seit dieser

Zeit knüpfte sich denn ein grosses Interesse an diese Affektion und bot selbige ein beliebtes Problem für die medizinische Forschung. Auf der einen Seite erweiterte sich so das Gebiet der progressiven Muskelatrophie, indem es nach und nach zur Aufstellung mannigfaltiger Formen derselben kam, immer mehr und mehr, auf der anderen Seite unterlag die so lange und auch jetzt noch den Angelpunkt der Auseinandersetzungen bildende Frage nach dem primären Sitz der Affektion gar häufig der Controverse. Und zwar waren es zwei Ansichten, welche sich besonders schroff gegenüberstanden. Während nämlich die einen Autoren und als Erster im Jahre 1855 Cruveilhier in Frankreich den primären Sitz der Erkrankung in das Rückenmark verlegten und der neurotischen Theorie huldigten, erklärten andere Autoren und unter diesen ganz besonders in Deutschland Friedreich in seinem bekannten Werke die Muskeln selbst als Ausgangspunkt der Erkrankung und verfochten mit grosser Energie die myopathische Genese derselben. So wogte denn der Streit um die Genese der Affektion hin und her, bis es der neurotischen Theorie gelang, freilich nur für kurze Zeit, den Sieg davonzutragen. Unter solchen Umständen musste es schwer halten, in diesem hin und her schwankenden, aber an klinischen und pathologisch-anatomischen Ergebnissen reichen Kampfe der Meinungen den Ariadnefaden für die Entwindung aus dem Labyrinth der im Laufe der Zeit über die Affektion aufgetauchten Meinungen und gegenteiligen Ansichten ausfindig zu machen. Und doch hat durch die neueren und neuesten Forschungen mit dem bedeutenden Aufschwunge, welchen die mikroskopische Technik in den 2 letzten Dezennien genommen, mit den Fortschritten und Errungenschaften der Nervenpathologie, welche verschiedene anderen früher mit der progressiven Muskelatrophie vermischten Krankheitsformen aus dem Rahmen des alten Bildes ausschied, und namentlich Dank den verdienstvollen, kompetenten und gehaltvollen Arbeiten von Erb erfreulicherweise das Krankheitsbild mehr und mehr zuverlässigere Formen angenommen. Die Pointen der Erb'schen Auseinandersetzungen

gipfeln in folgenden Sätzen. Es giebt zwei verschiedene Arten der progressiven Muskelatrophie, eine spinaler Natur, die Erb „Amyotrophia spinalis progressiva“ und eine wahrscheinlich myopathischer Natur, die Erb „Dystrophia muscularis progressiva“ zu nennen vorschlägt. Die nach den früheren Ansichten vermeintlich nicht mit einander verwandten Formen der progressiven Muskelatrophie, die pseudohypertrophische, die infantile und die hereditäre, zeigen eine frappante Aehnlichkeit mit der juvenilen Form Erb's, diese 4 Formen bilden eine klinische und pathologisch-anatomische Einheit und sind nur Spielarten einer und derselben Krankheit, der „Dystrophia muscularis progressiva“. Jedoch ist, wenn auch heutzutage fast alle Autoren dem myopathischen Ursprunge der „Dystrophia muscularis progressiva“ zuneigen, eine vollständige Klarheit noch nicht erzielt, und gerade in der letzten Zeit ist wiederum durch neue Beobachtungen eine gewisse Unsicherheit entstanden. Und Erb selbst, doch wohl der beste Kenner der Affektion, hält in seinem neuesten Werke noch immer „die Ansicht von der neuropathischen Genese der Dystrophie für eine wohl diskutierbare“.

Anlass zu der vorliegenden Arbeit gaben mir sechs in der hiesigen medizinischen Klinik vorgestellte und mir durch die Güte des Herrn Prof. Dr. Fr. Schultze zur Beobachtung und Veröffentlichung überlassene Fälle von Dystrophia muscularis progressiva.

I. Beobachtung.

Dystrophia muscularis progressiva bei 3 Brüdern.

1. Fall.

Ferdinand Evern, $11^1/_2$ Jahr alt, aus Edelburg bei Menden im Kreise Iserlohn.

Anamnese. Die Familie des Vaters und der Mutter des Patienten ist angeblich nicht neuropathisch belastet. Beide Eltern des Patienten leben noch und sind gesund. Weder Phthise noch Syphilis ist nach einer vom Vater des Patienten mir gegenüber gemachten Aussage jemals in der Familie vorgekommen. Ein dem Ehepaar Evern vor 10 Jahren geborenes Zwillingspaar starb bald nach der Geburt.

Patient hat noch einen älteren Bruder, der 15 Jahre alt ist und vollkommen gesund sein soll, sowie einen 13 Jahre alten Bruder und einen Zwillingsbruder, welche an derselben Krankheit leiden. Die Zwillinge Ferdinand und Bernhard wurden angeblich ohne Kunsthülfe geboren und entwickelten sich wie auch ihr Bruder Fritz nach Aussage des Vaters ganz normal. Die 3 Brüder gingen zur Schule, sollen nicht unintelligent gewesen sein, besonders stets ein gutes Gedächtnis und, wie auch jetzt noch, eine ziemlich schöne Handschrift gehabt haben. Bei allen 3 Patienten zeigten sich die ersten Spuren der Affektion im siebenten Lebensjahre. Die 3 Patienten vermochten nach und nach nicht mehr so gut zu laufen, zu springen, zu hüpfen, zu klettern, die Treppen heraufzusteigen wie früher, nicht mehr so weit und so gut zu gehen wie ihre Schulkameraden, sondern wurden leicht müde, strauchelten leicht und fielen leicht hin. Die Schwäche nahm allmählich zu und erreichte schliesslich einen solchen Grad, dass die 3 Patienten nicht mehr imstande waren, den freilich $^1/_2$ Stunde betragenden Weg bis zur Schule zu Fuss zurückzulegen, sondern zur Schule gefahren werden mussten. Ferdinand hielt sich noch am besten von den Patienten und geht jetzt noch. Vor 5 Jahren haben die Patienten eine Erkrankung an Scharlach überstanden. Eine Kaltwasserkur besserte die Krankheit nicht.

Status praesens, 12. Juni 1891.

Die von mir vorgenommenen Messungen ergaben folgenden Befund:

Kopfumfang 53,5 cm.

Oberarm in der Mitte:

rechts 14,5 cm, links 14,3 cm.

Unterarm a) über dem Handgelenk:

rechts 12 cm, links 12 cm.

b) bei gestreckter Haltung des Armes 3 cm unterhalb des Olecranon:

rechts 16,3 cm, links 16,3 cm.

Oberschenkel bei horizontaler Lage etwa 12 cm oberhalb des oberen Patellarrandes:

rechts 29,5 cm, links 29,3 cm.

Wade in der Mitte:

rechts 28,2 cm, links 28,1 cm.

Kopf. Stirn und Occiput sind stärker prominierend. Die Kaumuskulatur ist normal entwickelt. Stirnrunzeln, Schliessen der Augen, Lachen, Pfeifen ist normal. An der Zunge finden sich keine Abnormitäten.

Obere Extremitäten. Bei Emporheben der Arme tritt der Humeruskopf sehr deutlich in den Achselhöhlen hervor. Der Oberarm ist im Verhältnis zum Unterarm recht dünn, dünner als der Unterarm. Die Deltoidei sind sehr schwach entwickelt und fühlen sich weich an wie ein härteres Lipom. Sie agieren wohl noch, aber ihre motorische Kraft ist mit grosser Leichtigkeit zu überwältigen. Biceps und Triceps sind atrophisch. Der Triceps springt jedoch noch etwas stärker vor als der Biceps, und seine motorische Kraft ist grösser als die des Biceps. Der Unterarm ist leidlich normal. Höchstens bemerkt man etwas Defekt am Musc. supinator longus. Derselbe funktioniert zwar noch, aber er ist etwas dünner und kraftloser. Die Handmuskulatur ist ganz normal. Thenar, Hypothenar und Interossei sind gut entwickelt. Der Händedruck ist ziemlich kräftig.

Schulterblätter, Schultergürtel. In der oberen Schulterblattgrube bemerkt man etwas Abflachung. Die beiden Scapulae können nicht adduciert werden; sie stehen sehr weit von einander und von der Wirbelsäule ab, und ihre inneren Kanten springen schaufelförmig und stärker nach hinten und seitwärts vor. Musc. infraspinatus springt stärker als gewöhnlich vor und fühlt sich etwas härter an. Er ist offenbar hypertrophisch. Der Musc. pectoralis major ist auf geringe nach oben liegende Reste reduciert. Die Serrati antici majores sind atrophisch; man sieht ihre Zacken nicht mehr. Es gelingt indessen noch die Hebung des Armes über die Horizontale, ohne dass sich der innere Rand der Scapula besonders auffallend abhebt. Die untere Hälfte des

Cucullaris, die Scapularportion, fehlt, desgleichen fehlen die Rhomboidei und der Latissimus dorsi. Der Patient vermag die ziemlich herabhängenden Schultern nur mit Mühe zu heben, wobei der Cucullaris, dessen obere Partie nicht besonders erkrankt ist, gut vorspringt. Fasst man beim Versuche, die Schultern des Patienten passiv zu heben, den Patienten unter den Achselhöhlen an, so zeigt sich folgendes Phänomen: die Schultern fahren sofort bis zu den Ohren hinauf. Fordert man den Patienten auf, seine Arme bis zur Horizontalen zu erheben und gegen kräftig geleisteten Widerstand herabzudrücken, so sieht man folgendes Phänomen: die Scapula wird energisch gegen den Oberarm herangezogen und ihre Spitze tritt stark nach aussen hervor. Die Scapula ist also nur mangelhaft fixiert.

Rumpf. Beim Sitzen zeigt sich eine Kyphose, beim Stehen eine Lordose der Wirbelsäule. Der Atemtypus ist kostoabdominal. Wenn Patient sich aus der liegenden Stellung in die sitzende bringen will, so muss er die Hände und die Unterarme sehr anstrengen und anstemmen, und der Musc. rectus abdominis springt hierbei nur ein wenig vor. Der Musc. ileopsoas ist schlecht entwickelt; denn er hebt das Bein schlecht und kraftlos. Die Musculi sacrolumbales springen nicht vor. Die Glutaei sind gut und normal entwickelt.

Untere Extremitäten. An der Streckseite finden sich keine Abnormitäten. Höchstens ist der Musc. quadriceps etwas dünner und schwächer. Die Muskulatur des Tibialis anticus, des Extensor digitorum communis longus und der beiden Peronei springt gut und normal vor. Die Semitendinosi, die Semimembranosi und die Bicipites, die Beuger des Unterschenkels, weisen ein erhebliches Mindervolumen auf. Patient kann zwar den Unterschenkel beugen, aber nicht vollständig strecken. Die Wadenmuskulatur ist recht stark entwickelt und entschieden pseudohypertrophisch; sie fühlt sich prall an. Die Sehnen, besonders die Achillessehne, sind stark gespannt. Die Fussbewegungen

sind im Allgemeinen ausgiebig. Nur die Dorsalflexion gelingt nicht bis zur normalen Ausdehnung. Es besteht beiderseits Pes equinus.

Liegt Patient zu ebener Erde auf dem Rücken und soll sich vom Erdboden erheben, so macht er dies folgendermassen: Er dreht sich zuerst auf die eine oder andere Seite, stemmt sich sodann auf die Hände und die Kniee, richtet sich sodann auf die vier Extremitäten auf, stützt die Kniee auf, klettert mit den Händen an den Oberschenkeln herauf und richtet sich mit einem Ruck unter grosser Mühe und Anstrengung in die Höhe. Der Gang des Patienten hat ein bekanntes charakteristisches Gepräge. Patient tritt mit den Fussspitzen auf und geht breitspurig, watschelnd, wackelnd, schwankend, mit stark vorgestrecktem Bauche und starker Lordose der Lendenwirbelsäule. Allein bereits nach kurzem Gange macht sich schon Müdigkeit in den Beinen fühlbar. Bei nur geringem Anstossen fällt Patient um; er stolpert leicht. Das Bücken ist ihm nur mit einem Ruck und unter Festhalten der Hände an den Knieen möglich. Das Aufrichten aus der gebückten Stellung gelingt ihm nur durch „Emporklettern an sich". Soll Patient sich setzen, so sieht man, dass er dies nicht vermag; denn er lässt sich fallen. Das Treppensteigen des Patienten hat das bekannte eigentümliche Gepräge. Er wirft gleichsam das rechte Bein auf die unterste Treppenstufe, stützt sodann die rechte Hand auf das rechte Knie auf und zieht nun das linke Bein langsam und mühsam nach.

Die Diaphragmamuskulatur ist intakt. Atemstörungen bestehen nicht, sowie auch keine krankhaften Erscheinungen von seiten des Herzens, der Lungen, des Nervensystems, der Sensibilität, der Blase und des Mastdarmes. Fibrilläre Zuckungen fehlen. Auch nach längerer Entblössung der Haut im kühlen Zimmer (13 °C.) zeigte sich nur eine undeutliche Marmorierung der Haut. Der Patient ist geistig recht lebhaft.

Reflexe. Patellarreflex ist beiderseits recht schwach. Achillessehnenreflex ist kräftig, Plantarreflex dagegen schwach.

Biceps- und Tricepsreflexe fehlen. Die Pupillen reagieren gut.

Elektrische Untersuchung mit dem galvanischen Strome. Im Deltoides, im Biceps, im Pectoralis major und im Quadriceps kurze Zuckungen, desgleichen in den Rückenmuskeln. Im Cucullaris und in den Rhomboidei ist die Erregbarkeit herabgesetzt; bei anwendbaren Strömen zucken diese Muskeln nicht deutlich.

Nach dem Resultate der Anamnese und des Status praesens ist der Fall klinisch ein echter Typus der pseudohypertrophischen Form der Dystrophia muscularis progressiva. Dafür sprechen folgende Punkte: Der Beginn des Leidens im 7. Lebensjahre mit Schwäche in den Beinen, der chronische und schleichende Verlauf, die Herabsetzung der Leistungsfähigkeit in den befallenen Muskeln, das intakte Verhalten der Handmuskulatur, das Vorkommen von Hypertrophie einzelner Muskeln neben Atrophie vieler andern Muskeln, die charakteristische Lokalisation der Affektion an dem im Vergleich zum Unterarm recht dünnen Oberarm, am Schultergürtel und an den Schulterblättern, am Rücken und am Bauch, an den schmächtigen Oberschenkeln und den voluminösen Waden, das hieraus resultierende typische Bild der weit von einander abstehenden und mit ihren inneren Kanten flügelförmig und stark nach hinten hervorspringenden Schulterblätter, der losen und herabhängenden Schultern, der mangelhaften Fixation der Schulterblätter und des breitspurigen, watschelnden Ganges mit vorspringendem Bauche und starker Lendenlordose, das charakteristische „Emporklettern an sich“ beim Erheben vom Boden, das charakteristische Bücken und Aufrichten aus der gebückten Stellung, das charakteristische Treppensteigen, die freilich nur undeutliche Hautmarmorierung, das Verhalten der Reflexe, das intakte Verhalten des Nervensystems, der Sensibilität, der Funktionen der Blase und des Mastdarmes, endlich das Fehlen von fibrillären Zuckungen und der Entartungsreaktion.

2. Fall.

Bernhard Evern, Zwillingsbruder des Vorigen.

Anamnese. Bernhard erkrankte fast genau um dieselbe Zeit wie sein Zwillingsbruder und wurde, wie sein Vater aussagt, trotz des so starken Volumens der Waden immer schwächer auf den Beinen. Mit stark vorgestrecktem Bauche und starker Lendenlordose konnte er vor einigen Wochen noch eine kurze Zeit lang durch das Zimmer gehen. Seit 6 Wochen liegt er fast immer zu Bett oder sitzt, da ihm das Gehen und Stehen unmöglich geworden, auf dem Stuhle.

Status praesens, 12. Juni 1891.

Die von mir vorgenommenen Messungen ergaben Folgendes:

Kopfumfang 55 cm.

Oberarm in der Mitte:

rechts 16,2 cm, links 15,9 cm.

Unterarm a) über dem Handgelenk:

rechts 13 cm, links 12,8 cm.

b) bei gestreckter Haltung des Armes 3 cm unterhalb des Olecranon:

rechts 18 cm, links 18,1 cm.

Oberschenkel bei horizontaler Lage etwa 12 cm oberhalb des oberen Patellarrandes:

rechts 30,4 cm, links 30,4 cm.

Wade in der Mitte:

rechts 26,1 cm, links 25,8 cm.

Haut: Panniculus adiposus ist stark entwickelt.

Kopf. Die Stirn ist ziemlich stark vorgewölbt, das Occiput prominiert etwas stärker nach hinten. Es besteht somit geringe hydrocephalische Kopfbildung. Das Querrunzeln der Stirn ist nicht möglich, das Längsrunzeln ist schwach und nur spurenhaft. Die Masseteren sind schwächer entwickelt. Augenschluss, Lachen, Pfeifen ist normal. Die Zunge ist auffallend schmal und nicht besonders dick.

Hals. Die beiden Bäuche des Sterno-cleido-mastoideus liegen enger zusammen, sind aber nicht atrophisch.

Obere Extremitäten. Man bemerkt eine ziemlich deutliche Marmorierung an den entblössten Partieen der Haut. Der Oberarm ist wegen des stark entwickelten Panniculus adiposus dicker als bei Ferdinand. Hebt Patient den Oberarm in die Höhe, so tritt der Humeruskopf sehr deutlich in der Achselhöhle hervor. Die Deltoidei, die Bicipites und Tricipites sind in hohem Grade atrophisch. Am Unterarm bemerkt man ein mangelndes Hervortreten des Supinator longus. Thenar, Hypothenar und Interossei sind ohne nachweisbare Atrophie. Die Kraft des Unterarmes und der Händedruck sind schwach.

Schulterblätter, Schultergürtel: Der Musc. infraspinatus ist sehr viel abgeflachter als bei Ferdinand und anscheinend atrophisch. Die Serrati antici majores sind zwar noch ziemlich funktionsfähig, haben aber doch bereits gelitten. Im Uebrigen bietet die Schulterblatt- und Schultergürtelmuskulatur denselben Zustand dar wie im 1. Falle. Man bemerkt dieselben von einander und von der Wirbelsäule nach hinten und seitwärts abstehenden Schulterblätter, dieselben losen und herabhängenden Schultern, dieselbe mangelhafte Fixation der Scapulae.

Rumpf. Die Gegend der Sacrolumbales ist nicht prominenter beim Sitzen, im Gegenteil scheint sie etwas abgemagert zu sein. Im Uebrigen ist der Befund an der Muskulatur des Rückens und des Bauches und die hieraus resultierende Stellung und Funktionsstörung dieselbe wie im 1. Falle.

Untere Extremitäten. Stehen und Gehen unmöglich. Man bemerkt eine ziemlich starke Marmorierung der Haut. Das Verhalten der Beuger des Unterschenkels ist dasselbe wie im 1. Falle. Es besteht eine leichte Retraktion der Wadenmuskeln. Die Wadenmuskulatur tritt nicht hervor, vielmehr findet sich anscheinend unter dem dicken Panniculus adiposus geringe Atrophie. Patient vermag den Unterschenkel fast ganz zu strecken, freilich nur mit geringer Kraft, und auch spitzwinklig zu beugen. Es besteht ein starker Pes equinus.

Seitens des Herzens, der Lungen, des Diaphragma, des Nervensystems, der Sensibilität und der Sphinkteren liegen keine Störungen vor. Der Patient ist geistig nicht so rege wie sein Zwillingsbruder. Fibrilläre Zuckungen fehlen.

Reflexe. Patellarreflex ist schwach. Schwacher Achillessehnenreflex, links deutlicher als rechts. Plantar- und Cremasterreflex mässig stark, Bauchdeckenreflex schwächer. Biceps- und Tricepsreflexe fehlen.

Elektrische Untersuchung mit dem galvanischen Strome. Im Deltoides, Biceps und Quadriceps zeigen sich beiderseits kurze Zuckungen. Triceps agiert sehr schwach, aber man bemerkt doch kurze Zuckungen.

So weit der Befund. Das Leiden begann also auch bei diesem Knaben angeblich im 7. Lebensjahre mit einer trotz der angeblich damals so voluminösen Waden sich fühlbar machenden und allmählich zunehmenden Schwäche in den Beinen und verschlimmerte sich im Laufe der Zeit gar sehr. Es fällt auf ein weitausgedehnter totaler oder partieller Schwund zahlreicher Muskeln an den Schulterblättern, am Schultergürtel, am Oberarm, am Rumpf, am Oberschenkel und am Unterschenkel, die Beteiligung des Musc. supinator longus und die teilweise Beteiligung des Gesichts in der Affektion des Frontalis, des Corrugator supercilii und der Masseteren. Ob die Gesichtsaffektion primär oder sekundär ist, war nicht zu ermitteln. Dem Muskelschwunde in den afficierten jeweiligen Muskelbezirken entsprechend tritt der Humeruskopf bei Erheben der Arme sehr deutlich hervor, stehen die Schulterblätter sehr weit von einander und von der Wirbelsäule ab, sind die Schultern lose und herabhängend, sind die Scapulae mangelhaft fixiert, zeigt sich beim Sitzen Lendenlordose, ist das Stehen und Gehen unmöglich geworden, ist eine Retraktion der Wadenmuskeln entstanden und hat sich ein starker Pes equinus ausgebildet. Man gewahrt eine deutliche Marmorierung der Haut der Extremitäten. Die Reflexe fehlen entweder, oder sind schwach, oder sind noch deutlich. Die elektrische Erregbarkeit ist in der ergriffenen Muskulatur

nur herabgesetzt, aber man gewahrt keine Ea R. Es fehlen fibrilläre Zuckungen und krankhafte Erscheinungen von seiten des Nervensystems, der Sensibilität und der Sphinkteren. Es handelt sich also auch bei diesem Patienten um einen Fall von Dystrophia muscularis progressiva und zwar um eine mehr gleichmässige und allgemeine Muskelatrophie, welche laut Anamnese wohl als Pseudohypertrophie begonnen zu haben und aus dieser hervorgegangen zu sein scheint. Bemerkenswert an dem Falle ist aber der Umstand, dass eine zwar nur leichte Beteiligung des Gesichtes und besonders der doch so selten afficierten Masseteren vorliegt.

Vergleichen wir zum Schlusse den Befund bei Bernhard Evern mit dem bei seinem Zwillingsbruder Ferdinand, so finden wir Folgendes: Die Affektion hat angeblich bei den Zwillingsbrüdern ziemlich gleichzeitig und anscheinend als Pseudohypertrophie begonnen. Ferdinand repräsentiert sich uns jetzt noch im Bilde der Pseudohypertrophie, Bernhard aber im Bilde der atrophischen Form der Dystrophie. Die Affektion ist eben bei Bernhard rapider fortgeschritten und der Zustand somit bei ihm ein hülfloserer und traurigerer als bei Ferdinand. Bei Bernhard ist bereits Gesichtsbeteiligung zu konstatieren, dagegen bei Ferdinand bis jetzt noch nicht.

3. Fall.

Fritz Evern, 13 Jahre alt, Bruder der Vorigen.

Anamnese. Patient ist angeblich normal geboren und entwickelte sich normal. Bis zum 7. Lebensjahre ist nichts Abnormes an ihm bemerkt worden. Er ging zur Schule und war ein ziemlich guter Schüler. Vom 7. Lebensjahre an begann er mit den Füssen nicht recht vorwärts zu kommen und klagte stets über Schwäche der Beine. Diese Kraftlosigkeit schritt unaufhaltsam vorwärts. Vor $^1/_4$ Jahre konnte er sich noch mit dem Stocke vorwärts bewegen, jetzt liegt er fast stets zu Bett oder sitzt, bei dem Unvermögen zu gehen und zu stehen, auf dem Stuhle.

Status praesens, 12. Juni 1891.

Die von mir veranstalteten Messungen ergaben folgende Resultate:

Kopfumpfang 54 cm.

Oberarm in der Mitte:

rechts 13,4 cm, links 13,5 cm,

Unterarm a) über dem Handgelenk:

rechts 13,1 cm, links 13,1 cm.

b) bei gestreckter Haltung des Armes 3 cm unterdes Olecranon:

rechts 17,5 cm, links 17,3 cm.

Oberschenkel bei horizontaler Lage etwa 12 cm oberhalb des oberen Patellarrandes:

rechts 32,2 cm, links 32,4 cm.

Wade in der Mitte:

rechts 30,5 cm, links 30,7 cm.

Kopf. Längs- und Querrunzeln der Stirn gelingt kaum und ist sehr schwach. Augenschluss, Lachen und Pfeifen ist normal. Die Masseteren springen gut vor, sind aber nicht hypertrophisch; ihre Kraft ist anscheinend normal

Hals. Der Musc. sterno-cleido-mastoideus ist beiderseits sehr dünn und atrophisch. Auf der rechten Seite ist der hintere Bauch noch ziemlich deutlich ausgeprägt, auf der linken Seite dagegen nur schwach.

Obere Extremitäten. Der Humeruskopf tritt bei Emporheben der Arme sehr deutlich in den Achselhöhlen hervor. Musc. deltoideus ist in sehr hohem Grade atrophisch; dasselbe gilt vom Musc. biceps. Die Unterarme sind mit Ausnahme des Musc. supinator longus und die Hände mit Ausnahme des bereits afficierten Musc. interosseus I. externus ohne nachweisbare Atrophie. Die Haut des Unterarmes ist schwach marmoriert.

Schulterblätter, Schultergürtel. Man gewahrt dieselbe Stellung der Schulterblätter und Schultern wie im 1. Falle. Das Heben der Schultern ist schwach. Die Pectorales majores, die Latissimi dorsi, der untere und obere Teil des Cucullaris und die Rhomboidei sind hochgradig atrophisch. Der Musc. serratus anticus major ist zwar

noch aktionsfähig, aber seine Vorsprünge sind nicht mehr sichtbar.

Rumpf. Beim Sitzen zeigt Patient Geradhaltung der Wirbelsäule. Nur mit Mühe und unter Zuhülfenahme der Hände und Unterarme vermag er sich aus der liegenden Stellung in die sitzende zu bringen. Der Musc. rectus abdominis wird hierbei nur wenig angespannt und springt wegen seiner Atrophie nur wenig vor. Der Musc. ileopsoas ist paretisch. Die Sacrolumbales sind prominenter und die Glutaei gut entwickelt.

Untere Ertremitäten. Gehen und Stehen ist unmöglich. Die Oberschenkelhaut ist schwach marmoriert. Der Tensor fasciae latae und der Quadriceps sind atrophisch. Es besteht eine Contraktur im Kniegelenk, und infolge dessen ist der Unterschenkel nicht völlig streckbar. Die Sehne der nur in geringem Grade atrophischen Semitendinosi, Semimembranosi und Bicipites springen stark hervor. Tibialis anticus, Extensor digitorum communis longus und die Peronei bilden starke Wülste und sind hart und derb anzufühlen. Eine Dorsalflexion des Fusses ist nicht möglich, wohl aber eine Extension der Zehen. Die Wadenmuskulatur ist offenbar pseudohypertrophisch, hat aber nicht eine so feste Consistenz als die Muskulatur des Peroneus. Es besteht eine Pes varo-equinus beiderseits.

Lungen und Herz sind gesund. Die Diaphragmamuskulatur hat schon etwas gelitten. Von seiten des Nervensystems, der Sensibilität und der Sphinkteren bestehen keine krankhaften Störungen. Fibrilläre Zuckungen fehlen. Patient macht einen geistig nicht besonders regen Eindruck.

Reflexe. Kein Patellarreflex. Biceps- und Tricepsreflexe fehlen. Schwacher Achillessehnenreflex, links fehlt er. Schwacher Plantarreflex. Schwacher Bauchdeckenreflex. Cremasterreflex normal.

Die elektrische Untersuchung ergab Folgendes: a) **galvanisch.** Im Quadriceps, Triceps, Biceps und Deltoides beiderseits kurze Zuckungen. Triceps war weniger gut erregbar.

b) **faradisch.** Am Musc. sterno-cleido-mastoideus zeigt sich, dass rechts beide Bäuche ziemlich gleich, aber schwach entwickelt sind und links der hintere Bauch etwas weniger stark hervortritt.

Aus folgenden Momenten erhellt, dass hier ein Fall von Dystrophie vorliegt. Das Leiden begann im 7. Lebensjahre mit einer sich allmählich verschlimmernden Schwäche der Beine. An der Muskulatur finden wir neben Atrophie auch Hypertrophie und im Einzelnen eine freilich nur schwache Beteiligung des Gesichtes, bestehend in einer Atrophie des Corrugator supercilii und des Frontalis, einer Atrophie des Musc. sterno-cleido-mastoideus, eine Beteiligung der Diaphragmamuskulatur, Intaktbleiben der Unterarme mit Ausnahme des Musc. supinator longus, Intaktbleiben der Hände mit Ausnahme des Musc. interosseus I. externus, die charakteristische Lokalisation an den dünnen Oberarmen, an den Schulterblättern und dem Schultergürtel, am Rumpf, an den Oberschenkeln und den sehr voluminösen Waden und eine hiermit Hand in Hand gehende Schwäche und behinderte Gebrauchsfähigkeit der befallenen Muskeln. Man gewahrt die charakteristischen Abnormitäten der Stellung der von einander und von der Wirbelsäule schaufelförmig abstehenden Schulterblätter, die charakteristischen herabhängenden und losen Schultern, die mangelhafte Fixation der Schulterblätter, ein Hervortreten des Humeruskopfes in den Achselhöhlen bei Erheben der Arme, bereits entstandene Contrakturen im Kniegelenk, die Unmöglichkeit einer Dorsalflexion des Fusses, endlich einen Pes varo-equinus. Auffallenderweise ist die Wirbelsäule beim Sitzen gerade. Die Reflexe sind zum Teil schwach, zum Teil fehlen sie ganz. Nervensystem, Sensibilität und Sphinkteren sind völlig intakt. Es handelt sich also hier um die pseudohypertrophische Form mit Gesichtsbeteiligung. Ob die Affektion zuerst im Gesichte begonnen hat oder nicht, war nicht zu eruieren. Bemerkenswert ist neben der schwachen Gesichtsbeteiligung die Affektion des Musc. interosseus I. externus, des

Musc. sterno cleido-mastoideus und der Diaphragmamuskulatur sowie die Geradhaltung der Wirbelsäule beim Sitzen.

II. Beobachtung.

4. Fall.

Roidl Anton, 20 Jahre alt, Brauer aus Schwandorf.

Anamnese. Die Eltern des Patienten sind gesund. Patient hatte vor 7 Jahren Diphtheritis. Er will stets viel und angestrengt gearbeitet haben. Vor 2 Jahren bemerkte er zuerst ein Schwächegefühl und Schwersein des rechten Armes, zumal beim Heben, dann auch des linken Armes, später Schwund der Muskulatur an der Brust und seit einem Jahre Hervortreten der Claviculae am Sternalende.

Status praesens, 10. Februar 1891.

Kopf. Der Kopf ist leicht nach vorne gebeugt. Die Masseteren sind schwach entwickelt. Der Corrugator supercilii funktioniert schlecht und ist atrophisch. Das rechte Auge wird schwächer geschlossen. Dagegen ist Querrunzeln der Stirn, Lachen und Pfeifen normal. Die Zunge wird gerade herausgestreckt und zeigt nichts Abnormes.

Obere Extremitäten. Der Oberarm ist ziemlich dünn. Er misst in der Mitte rechts 19,3 cm, links aber (Patient ist Linkser) 22,1 cm. Der Deltoides zeigt beginnende Atrophie, besonders in den Partieen, welche von der Clavicula ausgehen, während die mittleren Partieen nicht atrophisch zu sein scheinen. Triceps und Biceps sind dünner und kraftloser. Der gebeugte rechte Arm kann leicht gestreckt werden, der gebeugte linke Arm dagegen zeigt mehr Kraft. Am Unterarme besteht beiderseits eine starke Atrophie des Musc. supinator longus. Die Handmuskulatur ist normal. Thenar, Hypothenar und Interossei zeigen keine Abnormitäten. Der Händedruck ist recht kräftig.

Schulterblätter, Schultergürtel. Die Schulterblätter, besonders das linke, sind stark nach oben gezogen. Sie stehen sehr weit von einander ab und springen mit ihren

inneren Kanten flügelförmig nach hinten und nach den Seiten vor; sie sind mangelhaft fixiert. Patient hat „lose“ Schultern. Die Infraspinati sind recht gut entwickelt und hypertrophisch, dagegen die Supraspinati atrophisch. Der Pectoralis major fehlt auf der rechten Seite, links ist noch das oberste Bündel erhalten Der Pectoralis minor fehlt beiderseits. Die Serrati antici majores sind sehr atrophisch. Es sind nur noch geringe Reste des Latissimus dorsi vorhanden. Die unteren und mittleren Partieen des Cucullaris und die Rhomboidei fehlen.

An der unteren Körperhälfte findet sich nichts Abnormes.

Herz, Lungen, Nervensystem, Sensibilität und Sphincteren sind intakt. Keine fibrillären Zuckungen. Intelligenz normal.

Reflexe. Patellarreflex und Achillessehnenreflex kräftig. Supinatorreflex fehlt. Biceps- und Tricepsreflexe ziemlich schwach. Die Pupillen reagieren gut und sind gleich weit.

Die elektrische Untersuchung fand mit dem faradischen und galvanischen Strome statt.

a) **faradisch**. Bei stärkeren Strömen sind Spuren des Supinator longus erregbar; es zeigt sich kein deutliches Vorspringen vom Radialis aus. Der Deltoides ist noch ziemlich gut erregbar, ebenso links der Rest des Pectoralis major. Der Biceps ist rechts etwas schwächer erregbar als links; dasselbe gilt und zwar in noch höherem Grade vom Triceps. Infraspinatus und oberer Teil des Cucullaris sind gut erregbar. Zwischen Scapula und Wirbelsäule rechts nur die Längsmuskeln erregbar, nicht Cucullaris und Rhomboidei. Links zwischen Scapula und Wirbelsäule noch Muskelbündel sichtbar und erregbar.

b) **galvanisch**. Am Pectoralis major links, am Deltoides und über den Scapulae kurze Zuckungen. Am Supinator longus beiderseits starke Herabsetzung, keine deutliche Zuckung, auch keine träge.

Der Fall bietet das typische Bild der juvenilen Form

der Dystrophie und zwar mit leichter Gesichtsbeteiligung. Das ergiebt sich aus einer kurzen Rekapitulation des Befundes. Die ersten Spuren der Affektion zeigten sich im 18. Lebensjahre an der rechten Oberarmmuskulatur. Erbliche Belastung ist nicht nachweisbar. Man gewahrt neben der Hypertrophie der Infraspinati und der Beteiligung des Gesichtes in der Affektion des Musc. corrugator supercilii, des Musc. ciliaris des rechten Auges und der Masseteren eine partielle oder totale Atrophie mancher Muskeln am Schultergürtel, an den Schulterblättern, an dem im Vergleich zu dem an dem Prozesse nur durch den Supinator longus beteiligten Unterarm recht dünnen Oberarme, an den Claviculae und am Rücken, die aus diesem Befunde resultierende charakteristische Stellung der stark nach oben gezogenen, recht weit von einander abstehenden und von der Wirbelsäule stark schaufelförmig nach hinten und nach den Seiten hervorspringenden Schulterblätter, der „losen" Schultern, der infolge des Fehlens der Rhomboidei und der starken Atrophie des Cucullaris schlecht fixierten Schulterblätter und überhaupt natürlich eine sehr stark herabgesetzte Leistungsfähigkeit der ergriffenen Muskeln. Es liegt nichts Abnormes vor von seiten des Nervensystems, der Sensibilität, der Blase und des Mastdarmes. Die Reflexe fehlen zum Teil in der oberen befallenen Körperhälfte, zum Teil sind sie ziemlich schwach. Patellar- und Achillessehnenreflexe sind kräftig. Es fehlen fibrilläre Zuckungen und Ea R. Interessant ist an diesem Fall, dass

1) eine teilweise Gesichtsbeteiligung und besonders des Musc. orbicularis palpebrarum des rechten Auges und der sonst so selten afficierten Masseteren vorliegt,

2) die untere Körperhälfte bis jetzt noch verschont geblieben ist.

Wann die Gesichtsbeteiligung begonnen hat, konnte ich nicht ermitteln.

III. Beobachtung.
5. Fall.

Windscheid Mathias, 22 Jahre alt, Fabrikarbeiter aus Hove bei Eitorf.

Anamnese. Die Eltern des Patienten leben noch und sind gesund. Drei Brüder desselben sind jung an unbestimmten Krankheiten gestorben. Die übrigen noch lebenden Geschwister sind gesund. Eine ähnliche Krankheit ist angeblich niemals in der Familie vorgekommen. Patient hat in seinem 2. Lebensjahre eine mit heftigem Fieber einhergehende und ihn 4 Monate ans Bett fesselnde Krankheit durchgemacht. Seit dieser Zeit klagt er fortwährend über grosse Mattigkeit und rasch eintretende Müdigkeit in den Gliedern, besonders in den Beinen. Er war infolge von Erkältung, wie er angiebt, öfters halsleidend. Eine Steigerung der Beschwerden, eine Zunahme der allgemeinen Mattigkeit und eine Verschlimmerung des Zustandes bemerkte Patient vor einem Jahre.

Status praesens, 22. April 1891.

Kopf. Der Kopfumfang beträgt 56 cm. Die Muskulatur ist vollständig intakt. Stirnrunzeln, Augenschluss, Lachen, Pfeifen normal.

Obere Extremitäten. Der Deltoides ist ziemlich gut entwickelt mit Ausnahme des Teiles an der Clavicula, welcher etwas schwächer ist. Der Triceps ist etwas atrophisch; mehr atrophisch ist der Biceps, dessen motorische Kraft zudem herabgesetzt ist. Der Supinator longus ist normal, springt gut vor und funktioniert gut. Ueberhaupt ist die Muskulatur der Unterarme und der Hände leidlich normal. Der Händedruck recht kräftig.

Schulterblätter, Schultergürtel. Auf der linken Seite springt der Angulus inferior scapulae etwas stärker vor. Die Scapulae können mit Leichtigkeit adduciert werden. Die Infraspinati sind pseudohypertrophisch, die Supraspinati normal. Bei der Inspektion des Thorax fällt auf eine starke Abflachung an der dritten, vierten und fünften Rippe; sie beruht auf einer sehr beträchtlichen Atrophie der

unteren Partieen der Pectorales. Der Cucullaris ist nicht atrophisch und besitzt normale Kraft. Dagegen besteht eine ziemlich starke Atrophie des Latissimus dorsi.

Rumpf. Die Lendenwirbelsäule zeigt eine nur äusserst schwache Lordose. Die Sacrolumbales sind pseudohypertrophisch, die Glutaei anscheinend normal. Patient kann sich im Bette ohne Zuhülfenahme der Hände und Unterarme aufsetzen; denn die Bauchmuskeln sind sehr kräftig und daher ist die Bauchpresse auch funktionstüchtig. Es besteht eine mässige Schwäche und Parese des Ileo-psoas.

Untere Extremitäten. Der Gang ist normal. Patient vermag sich nur mit Mühe aus der sitzenden Stellung zum Stehen zu erheben. Beim Besteigen eines Stuhles oder einer Treppe wird das zweite Bein sehr langsam nachgezogen. Der Patient kann nicht beide Beine gleichzeitig erheben: Er kann nicht über einen auch nur wenige Zoll vom Boden entfernt gehaltenen Stock springen. Der Quadriceps ist anscheinend etwas atrophisch; denn seine motorische Kraft ist leicht zu überwinden. An den Adduktoren ist dicht unterhalb der Mitte des Oberschenkels beiderseits ein deutlicher Knollen sichtbar und fühlbar; er ist nach oben mit leichter Einschnürung gegen die im übrigen normale Muskulatur begrenzt. Die Semitendinosi, die Semimembranosi und Bicipites sind normal und funktionieren gut. Der Oberschenkel misst in der Mitte rechts 42,5 cm, links 42 cm. Es fällt auf ein bedeutendes Hypervolumen der Gastrocnemii und Solei. Dieselben prominieren sehr stark und sind knollig und auch im nicht innervierten Zustande härter anzufühlen; ihre motorische Kraft ist bedeutend herabgesetzt. Die Mitte der Waden beträgt rechts 37,5 cm, links 37,1 cm. Die Kraft der Dorsal- und Plantarflektoren des Fusses ist gross. Das Stehen auf den Fussspitzen ist möglich. Es besteht kein Pes equinus resp. Pes varoequinus.

Reflexe. Patellarreflex anscheinend ziemlich normal, aber nur an normalen Stellen auszulösen. Plantar- und

Supinatorreflex ziemlich lebhaft. Ulnarisreflex fehlt. Tricepsreflex links viel schwächer als rechts.

Die **elektrische Untersuchung** ergab kurze, keine langsamen Zuckungen am Musc. pectoralis major und an der Schulterblättermuskulatur. Keine Ea R.

Nervensystem, Sensibilität, Sphinkteren, Herz und Lungen sind intakt. Die Intelligenz ist mittelmässig; Patient sass in der Schule „nicht zu oberst und nicht zu unterst". Fibrilläre Zuckungen fehlen.

Bei diesem Patienten handelt es sich wieder um einen Fall von Dystrophie. Der Beginn der Erkrankung des angeblich hereditär nicht belasteten Patienten datiert zurück bis in das zweite Lebensjahr. An der Muskulatur finden wir Atrophie der Portio clavicularis des Musc. deltoideus, geringe Atrophie des Biceps und Triceps am Oberarm, Atrophie der unteren Partieen des Pectoralis major (mässige Atrophie und Parese der linken Rhomboidei), ziemlich starke Atrophie des Latissimus dorsi, mässige Atrophie und Parese des Ileopsoas, geringe Atrophie des Quadriceps, Hypertrophie der Infraspinati, der Sacrolumbales und der Wadenmuskulatur, normales Verhalten des Musc. supinator longus und der übrigen Muskeln. Es zeigt sich also doch die freilich nur schwache Andeutung der für die Dystrophia charakteristischen Lokalisation der Affektion. Die Lendenlordose ist nur äusserst schwach und der Gang normal. Es fehlen jegliche Störungen von seiten des Nervensystems, der Sensibilität und der Sphinkteren; es fehlen fibrilläre Zuckungen und Ea R. Trotz des normalen Ganges scheint mir der Fall wegen der freilich nur sehr schwachen Lendenlordose und der Hypertrophie der beschriebenen Muskeln der pseudohypertrophischen Form der Dystrophie zugeteilt werden zu müssen. Auffallend ist, dass

1) der spezifisch-lordotische und watschelnde Gang fehlt,

2) nach so langem Bestehen der Affektion noch keine ausgebreitetere Atrophie und keine stärkere Störung vorliegt.

Status am 2. Dezember 1891. Patient sah sich veranlasst, sich Ende November wiederum in die Klinik

aufnehmen zu lassen. Bei der Untersuchung konstatierte ich folgende Aenderung resp. folgende Fortschritte des Leidens. Den Patienten befällt, wie er mir auch selber angiebt, bei der Arbeit mit den Armen, bei langem Stehen und Gehen schneller als früher ein hochgradiges Müdigkeits- und Schwächegefühl. Der Musc. deltoideus ist in seiner ganzen Ausdehnung stark atrophisch. Die Kraft des Supinator longus ist geringer. Die Musculi sacrolumbales springen nicht mehr so stark vor wie früher. Die Glutaei sind beiderseits atrophisch, aber rechts stärker atrophisch als links. Die Semitendinosi, Semimembranosi und Bicipites scheinen bereits afficiert zu sein; denn sie funktionieren nicht mehr so gut wie früher. Der Oberschenkel misst jetzt in der Mitte rechts 41 cm, links 40,5 cm, die Mitte der Waden beträgt jetzt rechts 36 cm, links 36,5 cm. Folglich ist der Umfang des Oberschenkels rechts um 1,5 cm und links um 1,5 cm, der Umfang der Waden rechts um 1,5 cm und links um 1,6 cm vermindert.

IV. Beobachtung.

6. Fall.

Höfer August, 7 Jahre alt, aus Aldekerk bei Geldern.

Anamnese. Patient stammt von gesunden Eltern und wurde ohne Kunsthülfe geboren. Seine fünf Geschwister sind gesund. Nerven- oder Muskelerkrankungen sind angeblich niemals in der Familie vorgekommen. Mit 18 Monaten lernte Patient erst gehen; er fiel oft hin und strauchelte leicht. Der Vater meint, der Gang habe sich eher in der letzten Zeit etwas gebessert. Patient war immer kräftig gebaut, und die Waden nach Aussage des Vaters stets abnorm dick.

Status praesens, im Juni 1891.

Die Messungen, welche ich vornahm, ergaben folgende Resultate:

Kopfumfang 52 cm.

Oberarm in der Mitte:

rechts 14,8 cm, links 14,9 cm.

Unterarm a) über dem Handgelenk:

rechts 11,2 cm, links 11,1 cm.

b) bei gestreckter Haltung des Armes 3 cm unterhalb des Olecranon:

rechts 17,5 cm, links 17,5 cm

Oberschenkel bei horizontaler Lage etwa 12 cm oberhalb des oberen Patellarrandes:

rechts 28 cm, links 28,3 cm.

Wade in der Mitte:

rechts 26,5 cm, links 27 cm,

Kopf. Die Stirn prominiert stärker. Patient hält fast stets den Mund offen und lässt die Zunge meistens heraushängen. Facialismuskulatur, Kaumuskeln und Zunge völlig normal. Augenschluss, Stirnrunzeln, Lachen, Pfeifen ist normal.

Hals. Der Musc. sterno-cleido-mastoideus ist beiderseits atrophisch.

Obere Extremitäten. Die Haut ist stark blaurot marmoriert. Der Deltoides ist stark entwickelt und hart anzufühlen. Der Triceps springt etwas stärker vor. Der Biceps ist atrophisch; seine Kraft zu überwinden gelingt leicht. Die Extensoren und Flexoren des Unterarmes sind ziemlich deutlich hypertrophisch und fühlen sich hart an; ihre motorische Kraft ist sehr leicht zu überwältigen. Der Musc. supinator longus fehlt beiderseits. Die Muskulatur der Hände ist normal.

Schulterblätter, Schultergürtel. Der Schultergürtel ist sehr abgemagert. Die Schulterblätter stehen sehr weit von einander ab und springen mit ihren inneren Kanten stärker und schaufelförmig von der Wirbelsäule vor; sie sind mangelhaft fixiert. Patient hat „lose“ und herabhängende Schultern. Die Rhomboidei fehlen gänzlich, die unteren Partieen des Cucullaris sind im höchsten Grade atrophisch und der Latissimus dorsi scheint fast ganz zu fehlen. Der Musc. infraspinatus ist hypertrophisch. Der Pectoralis major ist sehr schlecht entwickelt und kontrahiert sich kaum noch. Die Zacken des Serratus anticus major sind sehr kümmerlich entwickelt.

Rumpf. Beim Sitzen hat Patient Kyphose der Wir-

belsäule, beim Stehen und Gehen Lendenlordose. Patient vermag sich ohne Zuhülfenahme der Unterarme aus der liegenden Stellung in die sitzende zu bringen, wobei dann die Bauchmuskeln stark angespannt werden. Es besteht also keine Atrophie der Bauchmuskulatur. Der Ileo-psoas besitzt nur geringe Kraft. Die Sacrolumbales und Glutaei sind anscheinend normal.

Untere Extremitäten. Die Haut ist sehr stark marmoriert. Der Quadriceps scheint beiderseits normal zu sein. Dagegen sind die Beuger am Oberschenkel, die Semitendinosi, Semimembranosi und Bicipites, schwach entwickelt und atrophisch. Die Wadenmuskeln sind stark hypertrophisch, fühlen sich teigig an und sind verkürzt; ihre motorische Kraft ist sehr gering. Auch die Peronei sind stark vorgewölbt. Es besteht ein Pes equinus.

Man gewahrt bei dem Patienten dasselbe charakteristische Erheben vom Erdboden oder Aufheben eines Gegenstandes vom Boden und „Emporklettern an sich", dasselbe charakteristische Bücken und Aufrichten aus der gebückten Stellung, dasselbe charakteristische und mühsame Treppensteigen und schliesslich denselben charakteristischen Gang wie im ersten Falle.

Es liegen keine Störungen vor von seiten des Herzens, der Lungen, des Nervensystems, der sensiblen Sphäre und der Sphinkteren. Fibrilläre Zuckungen fehlen.

Reflexe. Der Patellarreflex ist beiderseits ziemlich schwach, der Achillessehnenreflex dagegen ziemlich kräftig.

Der Cremaster- und Bauchdeckenreflex ist deutlich vorhanden. Triceps- und Bicepsreflex fehlt.

Die elektrische Untersuchung ergab Fehlen der Ea R.

Die Beurteilung dieses Falles ist nicht schwer. Er gehört offenbar der pseudohypertrophischen Form der Dystrophia muscularis progressiva an. Das Leiden begann in frühester Kindheit mit Schwäche im Kreuze und in den stets abnorm dicken Beinen. Die Haut der Extremitäten ist blaurot marmoriert. An der Muskulatur findet sich neben Atro-

phie vieler Muskeln auch Hypertrophie gewisser Muskeln. Wir bemerken besonders Abmagerung am Schultergürtel, an den Schulterblättern, an dem im Vergleich zum Unterarm recht dünnen Oberarm und an dem im Verhältnis zum Unterschenkel recht schmächtigen Oberschenkel, dagegen Hypervolumen an der Wade, am Deltoides, an den Flexoren und Extensoren des Vorderarmes und am Infraspinatus. Die Schulterblätter stehen sehr weit von einander und flügelförmig von der Wirbelsäule ab und sind mangelhaft fixiert. Man gewahrt die charakteristischen, losen und herabhängenden Schultern, die Kyphose der Wirbelsäule beim Sitzen, die Lendenlordose beim Gehen und Stehen, das charakteristische Erheben vom Erdboden, das charakteristische Bücken und Aufrichten aus der gebückten Stellung, das charakteristische Treppensteigen und endlich den charakteristischen breitspurigen und watschelnden Gang mit vorspringendem Bauche und starker Lendenlordose, das Fehlen von nervösen Symptomen und Störungen von seiten der Sphinkteren, schliesslich das Fehlen von fibrillären Zuckungen und Ea R. Die Sehnenreflexe fehlen entweder oder sind herabgesetzt, oder sind noch ziemlich kräftig; die Hautreflexe sind normal.

Die skizzierten Fälle haben uns — hoffe ich — in evidenter Weise gezeigt, unter welchen klinischen Erscheinungen die Dystrophia muscularis progressiva in nicht gar zu weit fortgeschrittenen Stadien zu verlaufen pflegt. Nunmehr sei es mir gestattet, auf eine genauere und ausführlichere Besprechung der in Frage stehenden Affektion einzugehen und ein vollständigeres Bild derselben zu entwerfen.

Aetiologie. Ueber dieser schwebt noch immer ein geheimnisvolles Dunkel. Man hat körperliche Ueberanstrengungen, Traumen, ungünstige Ernährungsverhältnisse und besonders Infektionskrankheiten, obgleich dieselben von gar keiner Bedeutung zu sein scheinen, als ätiologische Momente angeschuldigt. Dagegen spielt sicherlich hereditäre Belastung oder familiäre Disposition eine grosse Rolle.

Symptomatologie. Die sehr häufig auf dem Boden der Heredität erwachsene Affektion beginnt in den meisten Fällen vor dem zwanzigsten Lebensjahre, entweder in der Kindheit oder unmittelbar vor oder nach der Pubertät oder im Jünglingsalter, entweder in der oberen oder in der unteren Körperhälfte und zwar zuweilen zuerst an den unteren Extremitäten und am Rücken oder aber häufig zuerst am Schultergürtel, an den Schulterblättern und an den Armen, oder zuweilen an den Armen und an den unteren Extremitäten gleichzeitig, oder aber, wenn auch anscheinend selten, zuerst im Gesichte. Sie schleicht sich fast immer unwahrnehmbar, gleichsam kriechend in das Muskelsystem ein und repräsentiert sich als eine gewöhnlich anfänglich mit Hypertrophie gewisser Muskeln sich kombinierende stärkere oder weniger starke, totale oder partielle, gewöhnlich allmählich zunehmende, progressive Atrophie der Muskulatur. Die klinischen Erscheinungen der Funktionsstörungen und die weiter unten geschilderten charakteristischen Abnormitäten in der Stellung und Haltung des Körpers richten sich dann nach dem Entwicklungsstadium der Affektion in jedem einzelnen Falle und können folglich bedeutende oder weniger bedeutende sein. Nach Erb sind nun bei einigermassen fortgeschrittenem Entwicklungsstadium in der oberen Körperhälfte bei Gesichtsbeteiligung befallen besonders die um den Mund und am Kinn gelegenen Muskeln, die Orbiculares palpebrarum und Frontales, ferner entweder total oder partiell atrophisch die Pectorales, der Cucullaris, der Latissimus dorsi, der Serratus anticus major, die Rhomboidei, der Sacrolumbalis, der Longissimus dorsi, der Biceps, der Brachialis internus, der Supinator longus, endlich später der Triceps, in der Regel hypertrophisch der Deltoideus und der Infraspinatus, in der unteren Körperhälfte in der Regel atrophisch die Lendenstrecker, ein Teil der Bauchmuskeln, die Glutaei, grosse Teile der Oberschenkelmuskeln, besonders der Quadriceps femoris, nicht selten auch die Adduktoren, endlich am Unterschenkel das Peroneusgebiet und speziell der Tibialis anticus, hypertrophisch gewöhnlich der Tensor fasciae

latae, der Sartorius und die Wadenmuskulatur. Die befallenen Muskeln können eine sehr verschiedene Konsistenz zeigen; denn sie sind bald weich und schlaff, bald prall und fest. Einzelne Muskeln sind häufig retrahiert und führen dann zu abnormen Gliederstellungen, manchmal zu Kontrakturen im Ellbogen- und Kniegelenk, zu Pes equinus resp. Pes varo-equinus. Die Bilder, unter denen die Krankheit in jedem einzelnen Falle verläuft, sind somit verschieden und richten sich nach der Intensität und der Art der Affektion, d. h. ob untere Körperhälfte oder obere befallen ist, ob Atrophie und gleichzeitig auch Hypertrophie vorliegt, und natürlich nach dem jedes Mal zur Beobachtung kommenden Entwicklungsstadium. Bei hochgradiger Beteiligung des Gesichtes und besonders der Facialismuskulatur entsteht ein charakteristischer Gesichtsausdruck, die Facies myopathica. Die Patienten haben ein stupides Aussehen, es liegt ein greisenhafter Zug um den Mund, das Gesicht hat eine starre Unbeweglichkeit und maskenähnliche Glätte, die Lippen sind häufig dick und gewulstet. Lachen, Pfeifen, Augenschluss, Stirnrunzeln kann unmöglich werden, schliesslich wird bei Affektion der Masseteren das Kauen sehr erschwert. Bei einer Affektion der Muskulatur der oberen Extremitäten, der Schulterblätter und des Schultergürtels wird einerseits der Patient in seinen motorischen Leistungen behindert und klagt über rasch sich einstellendes Schwäche- und Ermüdungsgefühl, andrerseits kommen gewisse charakteristische Deformitäten in der Configuration und Stellung zustande. Die Oberarme sind im Vergleich zu den Unterarmen sehr dünn, die Infraklavikulargegend ist abgemagert, die Schultern hängen stark herab und sind haltlos d. h. sie steigen, wenn man den Kranken unter den Achselhöhlen fasst und versucht, ihn in die Höhe zu heben, sofort bis zu den Ohren empor, bei hochgradiger Beteiligung der Rhomboidei und des Cucullaris sind die Schulterblätter mangelhaft fixiert, stehen sehr weit von einander ab und springen mit ihren inneren Kanten schaufelförmig von der Wirbelsäule nach hinten und seitwärts vor; endlich ist die Brustwirbelsäule beim Sitzen

kyphotisch verkrümmt. Bei einigermassen starker Affektion der Muskulatur in der Bauchgegend, in der Gegend der Lendenwirbelsäule und an den unteren Extremitäten zeigen sich folgende Eigentümlichkeiten. Nur mit Mühe und unter Zuhülfenahme der Hände und Unterarme vermag sich der Patient aus der liegenden Stellung in die sitzende zu bringen. Die Waden sind gewöhnlich im Verhältnis zu den Oberschenkeln auffallend voluminös. Der Gang ist breitspurig, watschelnd, schwankend. Patient geht mit mehr oder weniger starker Lendenlordose und vorspringendem Bauche, wird leicht müde und strauchelt und stolpert leicht. Bei dem Treppensteigen wirft der Patient gleichsam das rechte Bein auf die unterste Treppenstufe, stützt sodann die rechte Hand auf das rechte Knie auf und zieht nun das linke Bein langsam und mühsam nach. Liegt der Dystrophiker zu ebener Erde auf dem Rücken und will sich nun erheben, so dreht er sich zuerst auf die eine oder andere Seite, stemmt sich sodann auf die Hände und die Kniee, richtet sich sodann auf die vier Extremitäten auf, stützt die eine Hand auf das gleichnamige Knie auf, dann die andere Hand auf das andere Knie, klettert mit den Händen an den Oberschenkeln herauf und richtet sich mühsam mit einem Ruck in die Höhe. Das Bücken ist ihm nur mit einem Ruck und unter Festhalten der Hände an den Knieen möglich. Das Aufrichten aus der gebückten Stellung gelingt ihm nur durch „Emporklettern au sich“. Mit dem fortschreitenden Muskelschwunde verschwinden auch allmählich die Sehnenreflexe. Die elektrische Erregbarkeit ist in den afficierten Muskeln in den weitaus meisten Fällen nur einfach herabgesetzt, das Vorkommen von Entartungsreaktion gehört zu den grössten Seltenheiten. Die Affektion verläuft stets ohne Störungen von seiten des Nervensystems, der sensiblen Sphäre und der Sphinkteren und in den allermeisten Fällen ohne fibrilläre Zuckungen. Das Leiden ist gewöhnlich ein sehr chronisches und kann Jahre, ja Dezennien lang stationär bleiben, um schliesslich häufig wieder weiter fortzuschreiten. Es vermag sich nach und nach fast über die ganze

Körpermuskulatur zu verbreiten, sodass der Kranke fast zum Skelette abmagert. Der Zustand des Patienten wird bei mehr oder weniger hochgradiger Affektion immer hülfloser und elender. Der Patient wird fast jeglicher Bewegung beraubt, kann nicht gehen und nicht stehen, vermag sich mit den Händen nicht zu helfen und nichts zu ergreifen, nicht allein zu essen und zu trinken. Dieser Zustand kann dann aber noch Jahre lang andauern, bis schliesslich früher oder später das Diaphragma und die übrigen Inspirationsmuskeln stärker befallen werden und dann endlich der wohl sehnlichst herbeigewünschte Tod, der mitunter die Folge des zunehmenden Marasmus ist, oder gewöhnlich durch infolge der Affektion des Diaphragma und der übrigen Atemmuskeln entstandene Erkrankungen der Respirationsorgane, Bronchitis, Aspirationspneumonie u. s. w. herbeigeführt wird, den bejammernswerten Kranken von seinem trostlosen und fürchterlichen Leiden erlöst.

Diagnose. Bei der **Differentialdiagnose** kommt gewöhnlich nur die Amyotrophia spinalis progressiva mit in Betracht; denn die Unterscheidungsmerkmale zwischen dem Symptomenkomplex der Dystrophia und allen sonstigen Formen des progressiven Muskelschwundes sind fast immer in den einzelnen Fällen so in die Augen springend, dass eine Verwechslung gewöhnlich nicht leicht möglich ist. Bei einem Vergleich zwischen der Amyotrophia spinalis progressiva und der Dystrophia muscularis progressiva ergiebt sich nun Folgendes. Bei der Dystrophia ist sehr häufig Heredität nachzuweisen, bei der Amyotrophia selten. Bei der Dystrophia entwickelt sich die Affektion in den meisten Fällen vor dem 20. Lebensjahre, bei der Amyotrophia gewöhnlich erst nach demselben. Bei der Amyotrophia beginnt die Affektion fast ausnahmslos an den kleinen Handmuskeln oder an den Vorderarmmuskeln und greift von hier aus auf Schulterblätter und Rumpf über, bei der Dystrophia beginnt sie höchst selten an den Handmuskeln, sondern gewöhnlich an den Schulterblättern, dem Schultergürtel und den Armen, oder an den unteren Extremitäten, oder ausnahms-

weise auch im Gesicht und pflegt gewöhnlich erst in einem sehr späten Stadium die Handmuskeln zu befallen. Bei der Dystrophia kommen gewöhnlich, abgesehen von zu weit fortgeschrittenem Entwicklungsstadium, hypertrophische Muskeln neben atrophischen vor, bei der Amyotrophia findet man niemals wahre oder falsche Hypertrophie. Die Dystrophia verläuft sehr langsam, schleichend, chronisch und kann manchmal Jahre, ja Jahrzehnte lang stationär bleiben. Die Amyotrophia verbindet sich gern und rasch mit Bulbärparalyse, bei der Dystrophia kommt Bulbärparalyse gewöhnlich gar nicht oder erst sehr spät und gegen das Ende des Leidens vor. Bei der Amyotrophia sind fast stets fibrilläre Zuckungen nachzuweisen und tritt gewöhnlich schon in einem früheren Stadium der Affektion partielle oder totale Entartungsreaktion auf, bei der Dystrophia fehlen fibrilläre Zuckungen in den allermeisten Fällen und gehört Entartungsreaktion zu den allergrössten Seltenheiten. Bei der Amyotrophia hat man in allen zur Sektion gekommenen Fällen eine disseminierte Degeneration der Vordersäulen gefunden, bei der Dystrophia war der Befund am centralen und peripheren Nervensystem nach den jetzigen Untersuchungsmethoden fast stets ein negativer.

Die Prognose des Prozesses ist, quoad vitam, da ja zuweilen ein Jahre lang dauernder Stillstand vorkommt und der Verlauf des Leidens gewöhnlich ein sehr chronischer ist, nicht gar so ungünstig, dagegen sehr ungünstig, quoad sanationem.

Therapie. Wir stehen leider der Krankheit ziemlich machtlos gegenüber. Man wird einerseits den Patienten mehr Verhaltungsmassregeln allgemeiner Natur geben, kräftige Kost zu nehmen, sich zu schonen und vor Ueberanstrengung zu hüten, andrerseits zur Verhütung von Contrakturen oder Ankylosen aktive und passive Gelenkbewegungen und zur Verhinderung der raschen Verbreitung der Affektion über die noch normale Muskulatur mässige Gymnastik anempfehlen. Die früher so hochgehenden Wogen der Begeisterung für Applikation des elektrischen Stromes haben

sich allmählich gelegt. In unseren Fällen nahmen die Patienten jeden zweiten Tag warme Salzbäder von 28° C. 15—20 Minuten lang.

Wie aus dem Vorstehenden zur Genüge erhellt, bietet die vorliegende nur eine kleine und anspruchslose Beisteuer zur Kasuistik der Dystrophia muscularis progressiva liefernde Arbeit an neuen Vorkommnissen oder Beobachtungen wohl nur wenig. Und doch dürften die skizzierten Fälle immerhin einiges Interesse in Anspruch nehmen. In der ersten Beobachtung handelt es sich um drei gleichzeitig in der Kindheit entstandene Affektionen bei drei Brüdern. Der erste Fall bietet das klinische Bild der pseudohypertrophischen Form der Dystrophia, der zweite Fall hat laut Anamnese wohl als Pseudohypertrophie begonnen und bietet jetzt das Bild der atrophischen Form mit Gesichtsbeteiligung, der dritte Fall stellt die pseudohypertrophische Form mit Affektion der Gesichtsmuskulatur dar, Beweis genug, dass auf dem Boden der Heredität, wo doch die Aetiologie dieselbe ist, bei derselben Generation nicht nur eine Form des progressiven Muskelschwundes vorzukommen braucht, dass eine Form wohl in die andere übergehen und es zwischen den Krankheitsformen auch Uebergangsformen geben kann. Im vierten Falle handelt es sich um die sogenannte juvenile Form der progressiven Muskelatrophie mit Gesichtsbeteiligung, im fünften Falle um eine trotz des langen Bestehens der Affektion noch wenig fortgeschrittene mehr pseudohypertrophische Form und im sechsten Falle um eine klassische Pseudohypertrophie der Muskeln. Obgleich nun zwar die Bilder, unter denen die Affektion in jedem einzelnen Falle verläuft, eine gewisse Mannigfaltigkeit und gewisse nebensächlichen Abweichungen von einander bieten, so legen doch diese verschiedenen Formen und Misch- oder Uebergangsformen in den meisten und wesentlichsten Punkten in dem beinahe gleichen, langsamen und schleichenden Verlaufe, in der beinahe gleichen charakteristischen Lokalisation der Affektion und in den hierdurch bedingten fast gleichen Abnormitäten der Haltung, in der vollen Integrität des Nervensystems, der

Sensibilität und Sphinkteren, in dem fast gleichen Befunde der mit dem fortschreitenden Muskelschwunde schwächer werdenden und schliesslich schwindenden Reflexe, endlich in dem Mangel an fibrillären Zuckungen und dem gleichen Verhalten der afficierten Muskeln dem elektrischen Strome gegenüber doch eine solche mehr oder weniger grosse Uebereinstimmung an den Tag und stellen sich somit als so sehr mit einander verwandt und fast identisch heraus, dass man sich des Eindruckes nicht erwehren kann, man habe es hier mit einer einheitlichen Krankheit zu thun, die eben hier in mehreren Varietäten auftritt. Diese Resultate könnten dann gut verwertet werden als ein weiterer Beweis für die von Erb aufgestellte Behauptung der klinischen Einheit der verschiedenen Formen der Muskelatrophie, nämlich der pseudohypertrophischen, der hereditären, der infantilen und der juvenilen Form, und als Beweis für die Existenzberechtigung der Erb'schen Dystrophia muscularis progressiva.

Am Schlusse meiner Arbeit angelangt nehme ich die willkommene Gelegenheit wahr, Herrn Prof. Dr. Fr. Schultze für die Anregung zu dieser Arbeit, für die freundlichste Unterstützung bei der Anfertigung der Arbeit und für die Durchsicht derselben geziemend zu danken.

Vita.

Geboren wurde ich, Johann Joseph Hubert Schumacher, kathol. Konfession, Sohn des Oekonomen Johann Arnold Schumacher und seiner leider im Jahre 1866 bereits verstorbenen Ehefrau Anna Elisabeth geb. Plum, am 1. Februar 1865 zu Dürboslar im Kreise Jülich. Nach Erlangung der elementaren Kenntnisse wurde ich Ostern 1878, 13 Jahre alt, in die Sexta des Progymnasiums zu Jülich aufgenommen, besuchte später die Gymnasien zu Düren und M.-Gladbach und verliess, 22 Jahre alt, Ostern 1887 das Gymnasium zu Münstereifel mit dem Zeugnisse der Reife. Darauf widmete ich mich dem Studium der Medizin, welches mich auf die Universität Bonn führte. Hier bestand ich im Wintersemester 1889/90 das Tentamen physicum und am 12. Februar 1892 das Examen rigorosum.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Docenten:

Barfurth, Binz, Bohland, Clausius †, Doutrelepont, Eigenbrodt, Finkelnburg, Finkler, Fuchs, Geppert, A. Kekulé, Kocks, Koester, Krukenberg, Ludwig, Müller, Pelman, Pflüger, Ribbert, Schaaffhausen, Sämisch, Schultze, Strassburger, Thomsen, Trendelenburg, Ungar, von la Valette St. George, Veit, Walb, Witzel.

Allen diesen hochverehrten Herren meinen verbindlichsten Dank!

Thesen.

1) Das Vorkommen von Entartungsreaktion und von fibrillären Zuckungen ist kein untrügliches differential-diagnostisches Kriterium zwischen Amyotrophia spinalis progressiva einerseits und Dystrophia muscularis progressiva andrerseits.

2) Eine sehr häufige Ursache der Kopfschmerzen bei Kindern ist in Anomalieen der Augen zu suchen.

3) Als Voroperation für die folgende chirurgische Behandlung der Nasenrachenraumgeschwülste ist die v. Langenbeck'sche temporäre Oberkieferresektion die beste Methode.

4) Es scheint ein allgemeines Naturgesetz zu sein, dass nicht nur post partum, sondern auch ante partum schon die Lebenschancen für das männliche Geschlecht weit ungünstiger sind als für das weibliche Geschlecht.

Opponenten:

Dr. med. *Hermann Rheindorf.*
Dr. med. *Ferdinand Schalenkamp.*
Dr. med. *Felix Wirtz.*